Vasculitis en la infancia. Generalidades.

¿Qué son las vasculitis?

Las vasculitis son un grupo de enfermedades que se caracterizan por presentar Inflamación de la pared de los vasos sanguíneos.

Pueden afectar cualquier tipo de vaso del organismo generando manifestaciones en uno o varios órganos y/o sistemas.

¿Cómo pueden generar enfermedad?

La inflamación en la pared de los vasos sanguíneos determina una disminución u obstrucción al flujo de la sangre, por lo cual llegaría menos o nada de irrigación, provocando “isquemia” (falta de irrigación de sangre en un órgano) y como consecuencia de ello, daño en la parte del cuerpo irrigado por dicho vaso, y de esa manera puede deteriorase las funciones del órgano afectado.

¿Cuál es el origen de estas enfermedades?

En muchas oportunidades el origen es desconocido (vasculitis primarias), lo más probable es que se deban a una combinación de diferentes factores: genéticos, infecciosos y ambientales todavía no caracterizados. En algunos casos se ha demostrado relación con agentes infecciosos tales como con el virus de la hepatitis B o el estreptococo beta hemolítico.

En otras, se sospecha alguna relación con agentes alérgicos, tumorales, virales, etc. (vasculitis secundarias).

¿Cuál es el curso que estas enfermedades puede tomar?

Pueden tener una etapa aguda, durante la cual el paciente puede manifestar muchos síntomas esta puede ser autolimitada o progresar a una etapa más crónica.

Luego de la etapa aguda cuando se instalan las secuelas de la inflamación aguda (formación de granulomas, aneurismas o estenosis) comienza la etapa de cronicidad con las manifestaciones de las secuelas de la enfermedad.

En su curso crónico pueden presentar etapas de reagudización o rebrote de la enfermedad alternando periodos libres de síntomas.

¿Cómo se clasifican las vasculitis primarias?

El nombre y clasificación de las vasculitis depende principalmente del tipo y del tamaño de los vasos sanguíneos afectados.

Existen vasculitis de vasos de pequeño calibre, de mediano calibre y de gran calibre, clasificándose en cada una de estas categorías las diferentes vasculitis.

¿Son frecuentes estas enfermedades en los niños?

Algunas de las vasculitis primarias son relativamente comunes en pediatría, como la púrpura de Schönlein-Henoch, la enfermedad de Kawasaki o la poliarteritis nodosa cutánea, pero son infrecuentes en relación con otras enfermedades pediátricas.

¿Son hereditarias o contagiosas estas enfermedades?
¿Se pueden prevenir?

Estas enfermedades no son hereditarias, habitualmente los pacientes son los únicos afectados en la familia, por ello, la probabilidad de que sus hermanos presenten la misma enfermedad es muy remota. Estas enfermedades no son contagiosas y no se pueden prevenir.

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas más frecuentes que nos pueden servir como índice de sospecha?

La clínica de estas enfermedades refleja la isquemia de los tejidos irrigados por los vasos inflamados .Además pueden tener otras manifestaciones inespecíficas como fiebre o síndrome febril prolongado, pérdida de peso, deterioro del estado general, inflamación en las articulaciones, distintos tipos de erupciones en la piel o nódulos por debajo de la piel.

En casos más graves pueden verse úlceras en la piel, inflamación del riñón síntomas respiratorios o neurológicos como convulsiones o neuropatía periférica.

¿Cómo se realiza el diagnóstico de las vasculitis?

El diagnóstico de las vasculitis raramente se hace con facilidad, ya que sus síntomas pueden ser muy parecidos a los de otras enfermedades pediátricas mucho más frecuentes.

El diagnóstico de las vasculitis se basa en la combinación de hallazgos clínicos, análisis de laboratorio, biopsia de algún órgano y/o de piel y estudios de imágenes (ecografía, tomografía, resonancia nuclear magnética, y angioresonancia) o angiográficos.

¿Qué estudios pedir?

Si bien no existen estudios de laboratorio que hagan por si solos diagnóstico de estas enfermedades, los que evalúan los reactantes de fase aguda como la velocidad de sedimentación globular (VSG) y la proteína C reactiva (PCR) suelen estar elevadas tanto en el estadio agudo como en las reagudizaciones o rebrotes e indican actividad de la enfermedad.

Otros estudios como la determinación de anticuerpos ayudan a la clasificación de los diferentes tipos de vasculitis (ANCA, anticuerpos antimembrana basal, entre otros.)

¿Cuál es el tratamiento de estas enfermedades?

El tratamiento inicial depende de las manifestaciones clínicas y de la gravedad de los síntomas. En general los medicamentos que se utilizan son analgésicos, antinflamatorios no esteroideos, corticoides orales o inyectables.

En algunos casos puede llegar a ser necesario el uso de inmunosupresores (ciclofosfamida, azatioprina, ciclosporina, metotrexate) o agentes biológicos (que bloquean mecanismos de la inflamación).

¿Cuál es el objetivo del tratamiento?

El tratamiento tiene como objetivo mejorar el estado general, disminuir el dolor y la inflamación tanto sintomática como de los vasos afectados.

¿Cómo es el seguimiento de estos pacientes?

Como estas enfermedades son extremadamente infrecuentes a menudo es necesario derivar al niño a un centro que disponga de una unidad de reumatología pediátrica y de otras subespecialidades, así como de acceso a sofisticadas técnicas de diagnóstico por imagen.

Es fundamental el apoyo de otras subespecialidades pediátricas como el oftalmólogo, neurólogo y cardiólogo infantiles para el seguimiento de las manifestaciones clínicas.

¿Cuál es su pronóstico?

El pronóstico de las vasculitis primarias es muy variable, ya que depende no solo del tipo y extensión de la afectación vascular, sino también del intervalo que transcurrió entre el inicio de la enfermedad y el comienzo del tratamiento, así como de la respuesta al mismo. En general, cuanto mayor es la duración de la fase activa de la enfermedad mayor es el riesgo de que se afecte algún órgano que puede tener consecuencias a largo plazo.

¿Cuándo podrá el paciente retomar sus actividades habituales?

Una vez que la enfermedad está razonablemente controlada se debe animar a los niños y adolescentes a volver al colegio. Es importante que los profesores estén informados sobre la enfermedad para que esta situación pueda ser tenida en cuenta (ausentismo escolar por hospitalizaciones, recuperación académica, necesidad de planes de estudios personalizados, etc.). También una vez que se consigue que la enfermedad entre en remisión se debe animar a los niños a practicar sus deportes favoritos, siempre que su médico no lo contraindique.